

„Das Narkolepsie-Syndrom“

Literatur-Übersicht und Auswertung
der 1974 bis 1981 beobachteten Fälle

Michael Proske

*Diss.
München
1985*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554825_0077

Aus der Neurologischen Klinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. A. Schrader

" Das Narkolepsie-Syndrom "

Literatur-Übersicht und Auswertung der 1974 bis 1981
beobachteten Fälle.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Michael Proske

aus

Wasserburg/Inn

1982

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. A. SCHRADER

Mitberichterstatter:

Dekan: Prof. Dr. W. SPANN

Tag der mündlichen Prüfung: 26.02.1985

Meinen Eltern
und
meinen Großmüttern
in Dankbarkeit gewidmet

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
A. <u>Einleitung</u>	1
1. Geschichtlicher Überblick	1
2. Definition und Symptomatik des Narko- leptischen Syndroms	4
2.1 Definition	4
2.2 Symptomatik	4
2.2.1 Imperatives Schlafbedürfnis	4
2.2.2 Kataplexie	5
2.2.3 Schlaflähmung	8
2.2.4 Hypnagoge Halluzinationen	8
B. <u>Hauptteil</u>	10
1. Kasuistik	10
2. Ergebnisse	23
3. Diskussion	27
C. <u>Zusammenfassung</u>	33
D. <u>Literaturverzeichnis</u>	35

A. EINLEITUNG

1. Geschichtlicher Überblick

Die Geschichte der Narkolepsie kann man heute in 4 Phasen einteilen; in diesen waren Definition und Auffassung der Krankheit starken Wechseln unterworfen (14):

1. Die Zeit der Erstbeschreibung der Krankheit und die Namensgebung durch den Franzosen Gélinau Ende des letzten Jahrhunderts,
2. die Zeit des Ersten Weltkriegs und die Encephalitis-Epidemie zwischen 1919 und 1925,
3. die Zeit um 1940, als sich die narkoleptische Tetrade herauskristallisierte, und schließlich
4. die Entdeckung des REM-Schlafes am Anfang einer narkoleptischen Attacke, die in den letzten 15 Jahren die Forschung in eine neue Richtung lenkte.

Die erste wissenschaftliche Darstellung des Krankheitsbildes liegt aus dem Jahre 1877 vor. Carl Westphal stellte damals einen Patienten vor, bei dem er "Eigentümliche mit Einschlafen verbundene Anfälle" beobachtet hatte (22). Franz Fischer jun. beschreibt im Jahre 1878 einen weiteren typischen Fall (2). Während Fischer diesen noch den epileptoiden Zuständen zuordnet, weist Westphal bereits darauf hin, daß damit die Eigenart des Krankheitsbildes nur unbefriedigend charakterisiert ist.

Als der eigentliche Entdecker der Narkolepsie gilt jedoch der französische Arzt Gélinau, der das Krankheitsbild 1880 beschrieben hat (3). In einem in der "Gazette

des Hôpitaux" erschienenen Brief erläutert er den Einfluß von Emotionen auf das Einsetzen von Schlafanfällen und die mögliche Begleiterscheinung der Astasie. Er berichtet, daß, falls die Störung als selbständige Krankheit betrachtet wird, sie mit den Neurosen verwandt ist und deutlich von der Epilepsie getrennt werden muß (16): Auf einen epileptischen Anfall folge der Schlaf, während hier das Hin-
stürzen durch Schlaf ausgelöst würde. Gélineau war es auch, der diese Krankheit als Narkolepsie bezeichnete (von Narcosis = Schlafsucht und lambanein = sich bemächtigen, packen).

Einen weiteren wichtigen Schritt zur Definition der Narkolepsie verdanken wir Loewenfeld. Er befaßte sich im Jahre 1902 nochmals kritisch mit dem Bericht Gélineaus und vergleicht ihn zusätzlich mit einem ihm vorliegenden Fall. Er kommt zu dem Schluß, daß es sich bei der Narkolepsie nicht um ein Symptom, sondern um ein eigenständiges Krankheitsbild handelt, das "nicht nur durch das häufige Auftreten von Schlafanfällen, sondern auch durch ausgebreitete motorische Hemmungsvorgänge charakterisiert ist" (11).

Zwei Umstände gaben der Narkolepsieforschung zu Beginn des 20. Jahrhunderts neue Impulse (23): Zum einen wurde man während des Ersten Weltkriegs auf viele, bisher unbekannte Fälle aufmerksam, als Soldaten während des Einsatzes plötzlich einschliefen. Zum anderen traten in den Jahren 1919 - 1925 im Rahmen von Encephalitisepidemien vielfach verschiedenartigste Schlafstörungen als Begleiterscheinung auf; diese verliehen der Diskussion, ob es sich bei der Narkolepsie um ein idiopathisches oder symptomati-

schés Leiden handelt, neuen Zündstoff (14).

Etwa ab 1940 wurde zunehmend zwischen idiopathischer und symptomatischer Narkolepsie unterschieden. Die narkoleptische Tetrade - Schlafanfälle, Kataplexie, Schlaflähmung und hypnagoge Halluzinationen - wurde allgemein anerkannt. Diese Entwicklung war in erster Linie den Fortschritten in der Elektroencephalographie zu verdanken und verhalf der Narkolepsie wieder zum Status eines eigenständigen Krankheitsbildes (14).

1960 schließlich machte G. Vogel als erster die Beobachtung, daß der Nachtschlaf von Narkoleptikern - im Gegensatz zu Gesunden (18) - mit einer REM-Phase beginnt (21). Diese Feststellung verlieh der Narkolepsieforschung neue Impulse und wurde in der Folgezeit durch eine Reihe weiterer Autoren bestätigt. Arbeitsgrundlage war fortan die Hypothese, daß die Kombination der Symptome Narkolepsie und Kataplexie auf REM-Schlaf-Störungen, das Auftreten von narkoleptischen Attacken alleine auf Störungen des NREM-Schlafes beruhen (14).

Heute unterscheidet man auf Grund polygraphischer Untersuchungen drei narkoleptische Syndrome mit den Typenbezeichnungen NREM, NREM-REM und REM-NREM. Die beiden letzteren sind polysymptomatisch; als Einteilungskriterium für die beiden Untergruppen wird die REM-Dichte herangezogen, die beim REM-NREM-Typ größer ist als beim NREM-REM-Typ (12).

2. Definition und Symptomatik des Narkoleptischen Syndroms

2.1 Definition

Im Juli 1975 wurde in La Grande Motte, Frankreich, während des Ersten Internationalen Symposiums über Narkolepsie von den Teilnehmern folgende Definition verfaßt und angenommen:

"The word "narcolepsy" refers to a syndrome of unknown origin that is characterized by abnormal sleep tendencies, including excessive daytime sleepiness and often disturbed nocturnal sleep, and pathological manifestations of REM-sleep. The REM-sleep abnormalities include sleep-onset REM periods and the dissociated REM-sleep inhibitory processes, cataplexy, and sleep paralysis. Excessive daytime sleepiness, cataplexy, and less often sleep paralysis and hypnagogic hallucinations are the major symptoms of the disease" (4).

Zu ergänzen ist, daß es sich bei der Narkolepsie um eine chronische Erkrankung handelt (23).

2.2 Symptomatik

2.2.1 Imperatives Schlafbedürfnis

In der Mehrzahl aller Fälle stellen sich meist ohne erkennbare Ursache während der Pubertät oder um das 20. Lebensjahr als erstes Symptom der Narkolepsie imperative Schlafanfälle ein (23). Diese treten in der Regel mehrmals täglich, im Mittel 3 - 6 Anfälle/d (23), und mit einer durchschnittlichen Dauer von 5 - 15 Minuten (23) bzw. 1 - 30 Minuten (12) auf. Vom physiologi-

schen Schlaf unterscheiden sie sich nur durch ihren imperativen Charakter und ihr Auftreten unter unphysiologischen Bedingungen, wobei sie bevorzugt durch monotone Tätigkeiten ausgelöst werden (23).

Unterschiede bestehen in der Imperativität des Schlafbedürfnisses (19):

1. Ein Anfall kann so stark sein, daß der Patient unmittelbar und ohne vorher etwas zu bemerken einschläft.
2. Er kann sich aber auch durch vorherige körperliche Mißempfindungen ankündigen, wobei das subjektive Schlafbedürfnis fehlen kann.
3. Die schwächste Form eines narkoleptischen Anfalls liegt vor, wenn der Patient in der Lage ist, diesen über längere Zeit hinauszuzögern.

Der Patient hat alle Merkmale eines Schlafenden, träumt öfters und ist - als wesentliches diagnostisches Kriterium des narkoleptischen Anfalls - leicht erweckbar (23). Nach Erwachen fühlen sich die Patienten oft erholt und frisch. Das Müdigkeitsgefühl kann den Schlaf jedoch überdauern (12).

2.2.2 Kataplexie

Den narkoleptischen Attacken schließen sich im weiteren Verlauf der Krankheit im allgemeinen kataplexische Attacken an. Selten treten diese als erstes Symptom auf (19). Zumeist äußern sie sich in einem blitzartigen Nachlassen der physiologischen Innervation der Skelettmuskulatur (23). Sie können sich durch körperliche Mißempfindungen ankündigen (12, 19)

und dauern in der Regel nur wenige Sekunden (23). Die Betroffenen sind zu diesem Zeitpunkt zwar bei vollem Bewußtsein, aber unfähig, sich zu bewegen oder zu sprechen (19, 23).

Der Tonusverlust, der nicht unterdrückbar ist (23), tritt immer in Verbindung mit gewissen Affekten auf, wobei auch der Plötzlichkeit der Affekteinwirkung eine gewisse Bedeutung zukommt (23). Als Auslöser überwiegen Emotionen freudigen Inhalts. Häufigste Ursache ist das Lachen (12, 23). Es ist festzuhalten, daß es sich nicht um eine Störung des Affektlebens der Patienten, sondern vielmehr um eine gestörte Reaktion des Muskelapparates bereits auf ganz schwache Auslöser handelt (23). Generell können alle Situationen, die mit einer Steigerung des Selbstwertgefühls einhergehen (13), aber auch Situationen, die eine bevorstehende Aggression beinhalten (23), einen affektiven Tonusverlust auslösen. In den Tabellen 1 und 2 sind auslösende und nichtauslösende Faktoren aufgeführt.

Tabelle 1 - Auslösende Reize für kataplektische Attacken nach Angaben von 47 Patienten (nach Meier-Ewert et al (12)).

Lachen	39 Pat.
Angst, Wut	29 Pat.
Anhören von Witzen	15 Pat.
Gekitzelt werden	14 Pat.
Freude	10 Pat.
Ausführen plötzlicher Bewegungen	10 Pat.
Geschlechtsverkehr	5 Pat.
Husten, Niesen	4 Pat.
Rührung	3 Pat.
künstliches Lachen	1 Pat.
ohne erkennbaren Anlaß	4 Pat.

Tabelle 2 - Affekte, die niemals kataplektische Attacken auslösen (in Anlehnung an J. Wilder, 1935), (nach Meier-Ewert (13)).

Schmerz	Scham
Trauer	Reue
Kummer	Ekel
Liebe	Unrast
Begeisterung	Demut
Erwartung	Sympathie
Sehnsucht	Verachtung

Am häufigsten findet man eine lokalisierte Muskelschwäche, vorzugsweise im Bereich des Kopfes (Nacktenmuskulatur) oder der Extremitäten (Oberschenkelmuskulatur). Wesentlich seltener wird eine generalisierte Muskelschwäche beobachtet, die sich, entweder plötzlich oder langsam in craniocaudaler Richtung fortschreitend, über den ganzen Körper ausbreitet (19, 23). Vernachlässigt wird häufig die Tatsache, daß neben hypotonen Zuständen auch fokale Tonuserhöhungen vorkommen können (13). Tabelle 3 gibt einen Überblick über die Symptomatik der kataplektischen Attacke.

Tabelle 3 - Katamn. Angaben bei kataplekt. Attacken (45 Pat.) (nach Meier-Ewert et al (12)).

87% der Pat.	während der Attacke sprechunfähig
70% der Pat.	während der Attacke vollständig gelähmt
43% der Pat.	Neben der Hypotonie eine zeitweilige Tonuserhöhung umschriebener Muskelgruppen
31% der Pat.	ausschließlich fokale kataplektische Anfälle
23% der Pat.	Verboten in Form von körperlichen Mißempfindungen (Augenflimmern, Doppelsehen)

2.2.3 Schlaflähmung (= Wachanfälle)

Definiert ist die Schlaflähmung als dissoziiertes Erwachen aus der frühen Traumphase (8).

Sozusagen als Gegenstück zum kataplektischen Anfall können - vorwiegend nachts aus dem Schlaf heraus oder beim Einschlafen (18, 19) - Wachanfälle auftreten. Die Patienten sind dabei hellwach, aber für Minuten unfähig, sich zu bewegen und zu sprechen (19, 23). Die Muskulatur ist atonisch erschlafft. Diese Schlaflähmung kann durch passive Bewegung der Extremitäten oder durch starke Sinnesreize unterbrochen werden (23).

2.2.4 Hypnagoge Halluzinationen

Als hypnagoge Halluzinationen werden traumähnliche Erlebnisse bezeichnet, die sich inhaltlich nicht von Träumen während des Nachtschlafes unterscheiden (19) und auch neurophysiologisch der Traumaktivität des REM-Schlafes entsprechen (13). Diese Sinnestäuschungen treten überwiegend während des abendlichen Einschlafens (18, 19) oder während der Schlaflähmungszustände auf (19).

Die beiden folgenden Tabellen geben eine Übersicht über die prozentuale Häufigkeit der Hauptsymptome, über die Symptomkombination und die Geschlechterverteilung des narkoleptischen Syndroms:

Tabelle 4 - Symptome des narkoleptischen Syndroms. Prozentuale Häufigkeit (nach E. Rüther et al (19)).

	Eigene Ergeb- nisse N = 50 (%)	Janzen (1969) N = 50 (%)	Sours (1963) N = 75 (%)	Goode (1962) N = 140 (%)	Roth (1962) N = 104 (%)
Narkoleptische Attacke	100	96	96	100	100
Kataplektische Attacke	90	70	72	70	67
Schlaflähmung (sleep paralysis)	25	20	27	18	34
Hypnagoge Halluzination	14	2	28	23	21
Geschlechterver- hältnis in den untersuchten Pa- tientengruppen	73/27	82/18	60/40		60/40

Die Zahlen geben den Prozentsatz von N an. N = Gesamtzahl der untersuchten Patienten.

Tabelle 5 - Symptom-Kombinationen des narkoleptischen Syndroms (nach E. Rüther et al (19)).

	Eigene Ergeb- nisse 51 Fälle = 100% (%)	Janzen (1969) 50 Fälle = 100% (%)	Sours (1963) 75 Fälle = 100% (%)
N + K	65	54	37
N + K + S + HH	14	1	11
N + K + S	11	10	12
N	8	26	19
N + S	2	4	3
N + K + HH	0	0	12
N + HH	0	0	4
N + S + HH	0	0	1
S	0	0	1
K + S	0	4	0

N = Narkolept. Attacke. K = Kataplekt. Attacke. S = Schlaflähmung (sleep paralysis). HH = Hypnagoge Halluzination. Zahlenangaben in Prozent der Fälle.

Die Symptomatik entwickelt sich meist langsam im Laufe von Jahren. Nach Meier-Ewert (13) können mehr als 25 Jahre zwischen dem Auftreten von Initialsymptomen und der vollen Ausprägung des Krankheitsbildes liegen. Dagegen besteht - Einzelfälle ausgenommen - keine ausgesprochene zeitliche Dissoziation zwischen dem Auftreten von narkoleptischen und kataleptischen Attacken (19).

Zu den beschriebenen 4 Hauptsymptomen gesellen sich noch zahlreiche zweitrangige Erscheinungen, wie z.B. gestörter Nachtschlaf, erhöhte Vagotonie und Fettsucht (23).

B. HAUPTTEIL

1. Kasuistik

Arbeitsgrundlage waren sämtliche Arztbriefe über stationäre Aufenthalte von Patienten der Neurologischen Klinik des Klinikums Großhadern der Ludwig-Maximilians-Universität München. Im Zeitraum zwischen 1974 und 1981 wurden nahezu 8 000 Patienten behandelt. Davon konnten sechs - vier Männer und zwei Frauen - für die vorliegende Arbeit berücksichtigt werden; bei ihnen wurde ein Narkoleptisches Syndrom sicher diagnostiziert.

Fall 1

Stefan B., geb. 08.04.1956, z.Zt. Soldat. Stationär 20.09. - 04.10.1977

Anamnese: Der Patient gibt an, daß es vor allem bei seelischer Belastung zu einer schnell auftretenden Müdigkeit und zu zwanghaftem Einschlafen komme. Nach

10 - 30 Minuten erwache er und fühle sich frisch und ausgeruht. So habe er beispielsweise während des Deutsch-Abiturs eine 3/4 Stunde geschlafen.

Daneben leidet der Patient an einem tetanischen Syndrom, das anamnestisch und diagnostisch gesichert scheint.

Befund: 21jähriger Patient, internistisch und neurologisch keine auffälligen Befunde. RR 130/85 mmHg; Puls 80/min.

Diagnostik:

Labor: o.B.; Liquor o.B.; Luesserologie negativ

Röntgen: Schädel in 2 Ebenen: Röntgenologisch unauffälliges Schädelskelett ohne Anhalt für Osteodestruktionen; verkalktes, mittelständiges Corpus pineale; Sella nach Form und Größe regelrecht.

EEG: Ohne Störungen. Auffällig jedoch abrupter Vigilanzwechsel bzw. Einschlafstadien nach Belastung. Dieser Befund war jedoch nicht konstant zu erheben. So fand sich im Kontroll-EEG nach Schlafentzug keine pathologische Veränderung.

Hirnszintigramm: o.B.

Therapie: keine

Fall 2

Rudolf G., geb. 18.02.1932, Schreiner. Stationär
18.08. - 08.09.1978

Anamnese: Seit seinem 21. Lebensjahr leidet der Patient unter narkoleptischen Anfällen. Es komme 2 - 3mal am Tag zu plötzlichem Einschlafen. Diese Attacken treten gehäuft auf, wenn sich der Patient "entspannt". Aber auch beim Gehen sei er schon eingeschlafen. Nach 1 - 30 Minuten Schlaf fühle er sich wieder frisch.

Daneben komme es - ebenfalls 2 - 3mal pro Tag - besonders in überhitzten Räumen zu plötzlich einsetzender, einige Sekunden dauernder geistiger Abwesenheit. Während dieser Zeit fährt Herr G. mit seiner gerade ausgeführten Tätigkeit - meist jedoch auf unsinnige Art und Weise - fort. Beispielsweise bohre er manchmal in seinem Beruf als Schreiner Löcher in Türstöcke. Für diese sinnlosen Handlungen besteht meist eine Amnesie. Es kommt auch vor, daß er wirre Sätze von sich gibt.

Gleichzeitig beschreibt der Patient Anfälle von affektivem Tonusverlust und Wachanfälle während des Nachtschlafes: Wenn er lachen müsse oder nur an eine "Lumperei" denke, verliere er die Gewalt über seine Glieder und stürze zusammen.

Nachts wache er öfter unvermittelt auf, könne sich nicht bewegen und fange zu zittern an. Wenn er dann von seiner Frau angesprochen würde, sei er wieder ganz da.

Seit 1966 besteht eine 30%ige MdE wegen Narkolepsie, seit 1978 50%ige MdE.

Befund: 46jähriger, adipöser Patient, der weder internistisch noch neurologisch pathologische Befunde bietet. RR 140/80 mmHg; Puls 72/min.

Diagnostik:

Labor: o.B.; Liquor unauffällig; Luesserologie negativ.

Röntgen: a) Schädel in 2 Ebenen: unauffälliger knöcherner Schädel.
b) Schädel-CT, kein Nachweis einer intracraniellen Raumforderung.

EEG: Kein Nachweis von Funktionsstörungen. Auffälliger Vigilanzwechsel mit teils abrupt einsetzenden Einschlafstadien.

Therapie: Extern: Unter Ritalin^R 2 x 1 (1-1-0), kam es zu einer deutlichen Besserung der Symptomatik. Es wird fast völlige Anfallslosigkeit erreicht. Seit dem 02.08.1978 nimmt der Patient das Medikament nicht mehr ein. Als Folge treten die Anfälle wieder vermehrt auf.

In Großhadern wurde auf eine Amphetamin-Therapie verzichtet, da der Patient unter dieser Angstzustände bekam.

Fall 3

Georg M., geb. 01.02.1946, Verwaltungsangestellter. Stationär 25.03. - 02.04.1976

Anamnese: Der Patient kam zur Abklärung von Schlafanfällen und Abwesenheitszuständen in die Klinik.

Das seit 1970 bestehende Beschwerdebild wird vom Patienten mit einer damals aufgetretenen "Kopfgrippe" in Zusammenhang gebracht.

Zunächst beobachtete Herr M., daß er abends gegen 18.00 Uhr oft schon sehr müde wurde und während des Redens einschlief. 1972 schlief er plötzlich auf der Autobahn am Steuer seines Wagens ein. Ein Aufschrei seiner Frau bewahrte ihn damals vor einem vielleicht folgenschweren Unfall. Seither treten solche Schlafzustände mit einer Dauer von Sekunden bis wenigen Minuten täglich bis zu 6mal auf. Er schlafe öfters über der Zeitung ein oder auch tagsüber im Geschäft, z.B. einmal, als er sich gerade Notizen machte. Oft schlafe er bereits vor dem Geschlechtsverkehr ein, wenn er seine Frau noch streichle. Bei Aufregung und Ärger verschwinde die Einschlafneigung.

Seine Frau wies darauf hin, daß sich sein Aussehen vor Beginn eines Schlafanfalles verändere: Er werde rot im Gesicht und die Augen treten hervor. Sein Blick sei dabei abweisend oder irr. Ganz allgemein bemerke er die Schlafattacken häufiger im Frühjahr und im Herbst.

Den Nachtschlaf empfindet er als ungestört; seine Frau habe berichtet, daß er im Schlaf manchmal mit den Beinen zucke.

Des weiteren klagt der Patient über Störungen des Kurzzeitgedächtnisses und über eine verminderte Konzentrations- sowie Arbeitsfähigkeit. Zusätzlich falle ihm immer wieder eine Dissoziation zwischen Ge-

dachtem und Gesprochenem auf. Außerdem verharre er öfters für Sekunden in bestimmten motorischen Abläufen. Er habe z.B. bemerkt, daß er bei Notizen sinnlose Worte aufschrieb.

Eigenanamnestisch ist außer auf die "Kopfgrippe" noch auf 2 Motorradunfälle hinzuweisen: Im Alter von 5 Jahren wurde Herr M. von einem Motorrad angefahren. Damals sei er 1/4 Stunde bewußtlos gewesen. In der Folgezeit habe er häufig unter Kopfschmerzen gelitten. Eine Vorstellung in einer Klinik unterblieb seinerzeit. Im August 1965 erlitt Herr M. bei einem Motorradunfall eine Commotio.

Die Familienanamnese enthält keine Hinweise für eine hereditäre Belastung. Seine Mutter und 3 Geschwister seien gesund. Seinen Vater kenne er nicht.

Befund: 30jähriger Patient, weder internistisch noch neurologisch auffällige Befunde. RR 120/60 mmHg; Puls 60/min.

Diagnostik:

Labor: o.B.; Liquor unauffällig; Luesserologie negativ.

Röntgen: Schädel in 2 Ebenen: Unauffälliger Befund; keine pathologischen Verdichtungen oder Aufhellungen der Knochenstruktur. Sella nach Form und Größe im Normbereich.

EEG: 1. und 2. Kurve: auffälliger Vigilanzwechsel und flüchtige Schlafstadien nach HV.
3. Kurve: unauffällig; kein Nachweis von Vigilanzwechsel.

Hirnszintigramm: o.B.

Therapie: Seit 5 Jahren 2 x 1 Ritalin^R (1-1-0), wodurch eine Reduzierung der Häufigkeit der Schlafzustände erreicht wurde. Seit einem 3/4 Jahr zusätzlich 2 x 1 Petinutin^R.

Am 20.02.1981 stellte sich Herr M. nochmals ambulant zur Abklärung seines Beschwerdebildes vor: Im EEG zeigten sich keine Funktionsstörungen. Nach Hyperventilation kam es zu Vigilanzwechseln und flüchtigen Schlafstadien.

Im auswärtigen Liquorpunktat fand sich eine deutliche Pleozytosis sowie eine Erhöhung der Gammaglobulinfraktion der Liquorelektrophorese.

Fall 4

Karin Sch., geb. 28.08.1943, Dolmetscherin. Stationär 14.03. - 22.03.1979

Anamnese: Frau Sch. leidet seit ihrer Schulzeit an Kreislaufbeschwerden und anfallsweise auftretender Müdigkeit, z.T. mit imperativem Schlafdrang. Diese Schlafanfälle treten in den letzten Jahren meist nach dem Mittagessen auf, können jedoch von der Patientin überwunden werden. 1973 und 1974 war sie jedoch mehrfach für 3 - 15 Minuten bewußtlos. Diese Bewußtlosigkeiten kündigten sich jeweils durch vorangehende Übelkeit und Schweißausbrüche an.

Affektiver Tonusverlust und hypnagoge Halluzinationen werden von der Patientin verneint.

Eigenanamnestisch ist auf die komplizierte Geburt der Patientin, die sehr lange gedauert haben soll, hinzuweisen.

Befund: 35jährige, adipöse Frau in gutem Allgemeinzustand. Größe 162 cm; Gewicht 62,5 kg. Internistische und neurologische Befunde unauffällig. RR 120/80 mmHg; Puls 72/min.

Diagnostik:

Labor: Grenzwertige Hypoglykämie (Blutzuckerwerte: 10.00 Uhr 77 mg%, 13.00 Uhr 81 mg%), sonst unauffällig. Luesserologie negativ.

Röntgen:

- a) Schädel in 2 Ebenen: Am knöchernen Schädel kein Hinweis auf eine chronische endocranielle Drucksteigerung. Die Sella von durchschnittlicher Größe und Konfiguration.
- b) Sella-Spezialaufnahme: Doppelkonturierung des Sellabodens, normale Größe, regelrechte Strukturierung.
- c) Sagittales und frontales Tomogramm des Sellabodens: Im seitlichen Tomogramm ist die Sella rechtsseitig in ihren vorderen Abschnitten exkaviert, ein Befund, der auch im a.-p. Tomogramm zur Darstellung gelangt. Dieser Befund ist mit einer diskreten rechtsseitigen Raumforderung vereinbar.

EEG: a) Deutliche Ermüdungs- und Einschlaf-

scheinungen, ohne daß es beim Einschlafen zu REM gekommen wäre.

- b) und c) Unregelmäßiges EEG ohne verwertbare Funktionsstörungen. Flüchtiger Vigilanzwechsel.
- d) Nach Schlafentzug: vor dem Einsetzen von Vigilanzwechseln bzw. Schlafstadien flüchtige Unregelmäßigkeiten linkstemporal. Die anschließend einsetzenden Einschlaf- und Schlafstadien mit guter Gliederung, keine Auffälligkeiten. Im letzten Teil der Ableitung nach Weckreaktion längere Strecke mit Wachaktivität ohne besondere Vigilanz.

Therapie: Externer Therapieversuch mit 2 x 1 Traldon^R; in Großhadern keine Therapie.

Fall 5

Werner Sch., geb. 09.11.1926, Ingenieur. Stationär
12.10. - 26.10.1981

Anamnese: Herr Sch. klagt über ein imperatives Schlafbedürfnis, das gelegentlich, erstmals ab dem 10. Lebensjahr, aufgetreten sei und ihn jetzt etwa 4 - 5mal pro Tag überfalle. Diese Zustände träten regelmäßig am Nachmittag auf, besonders nach reichlichem Mittagsmahl, vor allem aber beim Autofahren. Er müsse die Fahrt unterbrechen, um zu schlafen. Während der Arbeit sei er gezwungen, die Schlafphasen durch Umherlaufen auf den frühen Abend zu verschieben. Das imperative Schlafbedürfnis sei auch während des Krieges im Schützengraben aufgetreten. Der Patient gibt an,

während dieser Schlafphasen, die zwischen 5 und 30 Minuten dauern können, lebhaft zu träumen. Die Schlafanfänge kündigen sich in der Regel durch Augentränen und Gähnen an.

Affektiver Tonusverlust und gestörter Nachtschlaf werden vom Patienten verneint.

Befund: 54jähriger, adipöser Mann in gutem Allgemeinzustand. Größe 180 cm; Gewicht 94 kg. Internistisch und neurologisch ohne auffälligen Befund. RR 145/100 mmHg; Puls 70/min.

Diagnostik:

Labor: Mit Ausnahme eines deutlich erhöhten Cholesterinwertes (388mg/100ml) und eines leicht pathologischen Glucosebelastungstests alle Laborparameter im Normbereich. Liquor o.B.; Luesserologie negativ.

Röntgen: a) Schädel in 2 Ebenen: Mittelständig verkalktes Corpus pineale, normale Sellagröße, keine Doppelkontur. Keine Anzeichen für gesteigerten Schädelinnendruck.
b) Schädel - CT: Kein Anhalt für einen intracraniellen raumfordernden Prozeß, Zeichen eines allgemeinen Mark-Rinden-atrophischen Prozesses.

EEG: a) Nach Hyperventilation Einschlaf- und Schlafstadien, teils mit ziemlich raschem Einsetzen.
b) Etwas unregelmäßige Kurve ohne verwert-

bare Funktionsstörung; insbesondere bestehen in dieser ohne Hyperventilation durchgeführten Kurve keine Auffälligkeiten von seiten der Vigilanz.

Hirnszintigramm: o.B.

Therapie: Externer Therapieversuch mit Ritalin^R (1 1/2-1-0); in Großhadern keine Therapie.

Fall 6

Erna S., geb. 12.06.1933, Personalchefin. Stationär
02.02. - 24.02. und 02.03. - 22.03.1981

Anamnese: Am 12.01.1981 wurde die Patientin als Fußgängerin von einem PKW angefahren. Sie sei zweimal mit dem Hinterkopf gegen die Frontscheibe des PKW geschlagen und dann vor dem Wagen auf die Straße gefallen. Die Patientin erlitt ein HWS-Schleudertrauma. Sie war nicht bewußtlos; Übelkeit, Erbrechen, Schwindel und retro- oder anterograde Amnesie traten ebenfalls nicht auf. Als Unfallfolgen gibt sie starke, links heftiger als rechts ausgeprägte, nach frontal ausstrahlende Nacken-Kopfschmerzen sowie eine eingeschränkte Beweglichkeit des Kopfes bei Drehung bzw. Neigung nach links an.

Zwei Tage nach dem Unfall trat beim Mittagessen erstmals ein Schlafanfall von etwa 15minütiger Dauer auf. Seither komme es durchschnittlich fünfmal am Tag zu solchen Schlafanfällen. Unter anderem sei sie in der Straßenbahn stehend eingeschlafen. Diese Schlafattacken kündigen sich nicht an.

Ebenfalls zwei Tage nach dem Unfall sei es außerdem, jeweils in Abhängigkeit von Überraschungseffekten, besonders beim Lachen, zu einem affektiven Tonusverlust beider Beine mit Zusammensacken in den Knien gekommen.

Typische Wachanfälle oder hypnagoge Halluzinationen wurden von der Patientin nicht beschrieben. Der Nachtschlaf sei in letzter Zeit durch häufiges Aufwachen (ca. 4mal pro Nacht) gestört.

In der Familienanamnese liegt kein Hinweis auf eine hereditäre Belastung vor.

Befund: a) Internistisch: 47jährige Frau in gutem Allgemeinzustand. Adipositas per magna; im letzten Jahr Gewichtszunahme von 15 kg, wobei eine vermehrte Nahrungszufuhr oder EBlust verneint wird; Größe 168 cm; Gewicht 100 kg. Strüma diffusa II. RR bei Aufnahme 210/140 mmHg (seit 1977 labiler Hypertonus mit Spitzenwerten bis zu 240/180 mmHg). Puls 56/min. Sonst internistisch unauffällig.

b) Neurologisch: Occipitaler Druckschmerz links; Einschränkung der Kopfbeweglichkeit bei passiver und aktiver Kopfdrehung oder -neigung nach links, dabei Angabe von Schmerzen mit Ausstrahlung nach frontal.

Diagnostik:

Labor: Leichter Diabetes mellitus, Leucopenie (4400), Thrombozytopenie (117000); Liquor unauffällig; Luesserologie negativ.

- Röntgen: a) Schädel in 2 Ebenen (04.02.81): Normale ossäre Strukturen im Bereich der Schädelbasis und -kalotte, insbesondere ohne Nachweis einer Fraktur. Sellakonfiguration und -größe im Normbereich.
- b) Schädelübersichtsaufnahme (18.02.81): Geringe Doppelkonturierung des Sellabodens bei rechtsseitiger Abflachung. Eine intraselläre Raumforderung ist nicht mit Sicherheit auszuschließen.
- c) Sella-Tomogramm: In Schichthöhe 15,6 cm rechts deutliche Verdünnung des Dorsum sellae sowie anterobasale Sellabodenexkavation; dringender V.a. intraselläre Raumforderung.
- d) Schädel - CT: Kein Nachweis einer post-traumatischen Läsion, altersentsprechendes kranielles CT.
- e) Transfemorale Vertebralis - Angiographie links: Unauffällige Darstellung der linksseitigen Arteria vertebralis sowie der Arteria basilaris mit unauffälliger Aufzweigung. Kein Hinweis für eine Thrombosierung im Bereich der Arteria vertebralis.
- f) HWS in 4 Ebenen: Spondylochondrose HWK 5/6 mit Uncarthrose. Die Foramina intervertebralia sind rechtsseitig in Höhe C 5/C 6 stark, linksseitig mittelgradig eingengt.

- EEG:
- a) Flüchtige, temporal betonte bilaterale Funktionsstörung im Zusammenhang mit Belastung.
 - b) wie a); im Anschluß an die Hyperventilation Vigilanzwechsel und Übergang in ausreichend gegliederte Schlafstadien, ohne besondere Auffälligkeiten hinsichtlich der Fragestellung.

Therapie: Auf eine Therapie wurde wegen der bestehenden labilen Hypertonie, die eine Kontraindikation für eine Behandlung mit Sympathomimetika bzw. mit tricyclischen Antidepressiva darstellt, verzichtet.

2. Ergebnisse

Die von allen Patienten geschilderten Schlafanfälle sind durchwegs typisch für narkoleptische Attacken. Das Schlafbedürfnis überkommt die Patienten plötzlich und besitzt meist imperativen Charakter. Die Anfälle treten mehrmals täglich und mit einer Dauer von wenigen Sekunden bis 30 Minuten auf. Ihr Manifestationsalter liegt im Bereich zwischen 10 und 47 Jahren.

Die Schlafanfälle treten während (1 Fall) oder nach dem Mittagessen (2), beim Reden (1), während der Arbeit (2), beim Zeitunglesen (1), beim Gehen (1), aber auch während monotoner Tätigkeiten wie Autofahren (2), Stehen in der Straßenbahn (1) und Entspannen (1) auf.

Eine Abhängigkeit der narkoleptischen Attacke von

Emotionen wird in drei Fällen deutlich: Fall 1 berichtet über eine besondere Häufung bei seelischen Belastungen (z.B. Deutsch-Abitur), Fall 3 schläft während des Intimverkehrs mit seiner Ehefrau und Fall 5 schlief während des Krieges im Schützengraben ein.

In zwei Fällen kündigen sich die Schlafanfälle durch körperliche Mißempfindungen wie Übelkeit und Schweißausbrüche (Fall 4) sowie Gähnen und Augentränen (Fall 5) an. Bei Patient 3 beobachtete die Ehefrau vorhergehende Aussehensveränderungen (Gesichtsröte, Hervortreten der Augen, abweisender oder "irrer" Blick).

Zwei Patienten sind in der Lage, die Schlafanfälle zu überwinden (Fall 4) bzw. durch Herumlafen auf einen späteren Zeitpunkt zu verschieben (Fall 5).

Patient 3 bemerkt eine jahreszeitliche Häufung der Anfälle im Frühjahr und Herbst. Schließlich berichtet Patient 5, während der Schlafanfälle lebhaft zu träumen.

Lediglich aus den Angaben von Patient 3 kann man auf eine Erweckbarkeit aus den narkoleptischen Attacken schließen. Er wurde durch einen Schrei seiner Frau geweckt, als er am Steuer seines Wagens eingeschlafen war.

Affektiver Tonusverlust ist nur bei zwei Patienten (Fall 2 und 6) zu beobachten. Als auslösendes Moment steht jeweils das Lachen im Vordergrund. Bei Patient 2 genügt bereits der bloße Gedanke an eine "Lumperei". Während es sich bei Patientin 6 um einen lokalisierten Tonusverlust in der Oberschenkel-

muskulatur handelt (Zusammensacken in den Knien), scheint bei Patient 2 ein generalisierter Tonusverlust vorzuliegen. Er verliert die Gewalt über seine Glieder und stürzt zusammen.

Patient 2 berichtet als einziger über typische Wachanfälle während des Nachtschlafes: Er wacht unvermittelt auf, kann sich nicht bewegen und fängt zu zittern an. Wenn ihn seine Frau anspricht, hört die Schlaflähmung auf.

Hypnagoge Halluzinationen treten in keinem der sechs vorliegenden Fälle auf.

Über gestörten Nachtschlaf durch häufiges Aufwachen klagt Patientin 6. Patient 3 empfindet seinen Nachtschlaf als ungestört; seine Frau berichtet jedoch, daß er nachts manchmal mit den Beinen zucke.

Weitere auffällige Symptome finden sich bei den Patienten 2 und 3: Patient 2 zeigt Anfälle von automatischem Verhalten, für die meist Amnesie besteht. Auch Patient 3 verharret öfters in bestimmten motorischen Abläufen. Außerdem treten Störungen des Kurzzeitgedächtnisses sowie der Konzentrations- und Arbeitsfähigkeit auf. Zusätzlich berichtet er über eine häufig vorkommende Dissoziation zwischen Gedachtem und Gesprochenem.

An körperlichen Befunden fällt bei vier von sechs Patienten - 2 Männern und 2 Frauen - eine Adipositas auf, bei Patientin 6 ist im letzten Jahr vor Auftreten der narkoleptischen Attacken eine Gewichtszunahme von 15 kg festzuhalten. Daneben besteht bei ihr eine Struma diffusa II.

Laborchemisch interessante Befunde sind die grenzwertige Hypoglycämie bei Patientin 4, der grenzwertig pathologische Glucosebelastungstest und die Hypercholesterinämie bei Patient 5 sowie ein leichter Diabetes mellitus, eine Leucopenie und eine Thrombocytopenie bei Patientin 6. Die Liquorbefunde waren während der stationären Aufenthalte alle unauffällig. Bei Patient 3 ergab sich jedoch bei einer externen Wiederholungsuntersuchung etwa 5 Jahre später eine deutliche Pleozytosis sowie eine Erhöhung der Gammaglobulinfraktion der Liquorelektrophorese. Die Luesserologie war in allen Fällen negativ.

Röntgenologisch bedeutsame Befunde stellen die intraselläre Raumforderung bei Patientin 4 und der dringende Verdacht auf eine solche bei Patientin 6 sowie der computertomographisch nachgewiesene Mark-Rinden-atrophische Prozeß bei Patient 5 dar.

Im EEG zeigen sich bei fünf Patienten Vigilanzwechsel, die in drei Fällen (Patienten 1, 3 und 5) in Kontroll-EEG nicht mehr nachgewiesen werden konnten. Daneben finden sich abrupt einsetzende Einschlafstadien (Patient 2), Ermüdungs- und Einschlaferscheinungen ohne REM (Patientin 4), rasch einsetzende Einschlaf- und Schlafstadien nach Hyperventilation (Patient 5) sowie Übergang in ausreichend gegliederte Schlafstadien nach Hyperventilation (Patientin 6).

Zur medikamentösen Therapie wurde bei drei Patienten Ritalin^R, bei einem Patienten Ritalin^R in Kombination mit Petinutin^R sowie in einem Fall Trardon^R eingesetzt. Sicher wurde in zwei Fällen mit

Ritalin^R eine deutliche Besserung der Symptomatik erreicht. Bei zwei Patienten wurde auf eine medikamentöse Behandlung verzichtet.

Tabelle 6 gibt eine Übersicht über die Ausprägung der Hauptsymptome sowie die Alters- und Geschlechtsverteilung der vorliegenden Fälle.

Tabelle 6

				Symptomatik				Schlafanfälle	
Geschlecht		Alter		N	K	W	HH	Manifestationsalter	Häufigkeit/d und Dauer (min)
Fall 1	m	21		+	-	-	-	?	? /10-30 (-45)
Fall 2	m	46		+	+	+	-	21	2-3/ 1-30
Fall 3	m	30		+	-	-	-	24	-6/sek-min
Fall 4	w	35		+	-	-	-	? Schulzeit	? / 3-15
Fall 5	m	54		+	-	-	-	10	4-5/ 5-30
Fall 6	w	47		+	+	-	-	47	5/ca.15
m = männlich		N = narkoleptische Attacken				K = Kataplexie			
w = weiblich		HH = hypnagoge Halluzinationen				W = Wachanfälle			

3. Diskussion

Die Symptomatik der sechs in dieser Arbeit beschriebenen Fälle ist weitgefächert, aber eindeutig. Auffällig sind die Phasen von automatischem Verhalten bei Fall 2 und 3. Das Syndrom der Verhaltensautomation findet sich im Rahmen eines narkoleptischen Syndroms jedoch etwa ebenso oft wie kataplektische Attacken (5, 6).

Wesentlich größere Schwierigkeiten bereitet die ätio-

logische Einordnung. Es gilt, zwischen idiopathischer und symptomatischer Narkolepsie zu unterscheiden. Nach Bonduelle und Degos (1) lassen sich fast alle "angeblichen Fälle symptomatischer Narkolepsie" mit cerebralen Tumoren, endokrinen Störungen, Encephalitis, Multipler Sklerose, Epilepsie oder Traumen in Verbindung bringen. Wilder (23) diskutiert zusätzlich Heredität und Konstitution, Lues und andere Faktoren wie Polycythämie, Nasenbluten, Erschöpfung/Überanstrengung, Arteriosklerose und allergischen Menière.

Bonduelle und Degos (1) fordern folgende Bedingungen, die zutreffen müssen, um die Diagnose einer symptomatischen Narkolepsie zu sichern:

1. Die Schlafanfälle müssen abrupt einsetzen, relativ kurz dauern und mehrmals täglich auftreten. Werden solche Schlafanfälle von hypnagogen Halluzinationen, Wachanfällen und insbesondere von Kataplexie begleitet, ist die Diagnose einer symptomatischen Narkolepsie gesichert.
2. Es muß ein ausreichender zeitlicher Zusammenhang mit der Krankheit, die für das Auftreten der Narkolepsie verantwortlich sein soll, bestehen.
3. Je weniger der Verlauf der Erkrankung an eine idiopathische Narkolepsie erinnert, besonders durch ihr spätes Auftreten, desto wahrscheinlicher ist das Vorliegen einer symptomatischen Narkolepsie.

Eine weitere Hilfestellung zur Unterscheidung von idiopathischer und symptomatischer Narkolepsie bietet das EEG: Nach Roth (17) ist ein häufiges Wechseln von normaler Aktivität mit Phasen oberflächlicher Schlafaktivität für das EEG von Narkoleptikern charakteristisch. Oft kommt es auch zu rascher Entwicklung von Einschlafstadien. Dies ist jedoch nicht pathognomonisch. Mit Ausnahme von Schlafrhythmen bietet die idiopathische Narkolepsie ein ganz normales EEG. Zu pathologischen EEG-Manifestationen kam es in dieser Studie lediglich in 23% aller Fälle von symptomatischer Narkolepsie.

In diesen Rahmen passen auch die vorliegenden EEG. Es findet sich jedoch keines mit auffallend pathologischen Veränderungen, das von vornherein auf eine symptomatische Narkolepsie hinweisen würde.

Im Fall 1 kann man die idiopathische Form der Narkolepsie demnach sicher annehmen, da sich aus der Anamnese des 21jährigen Patienten auch keinerlei Hinweise auf eine Ersterkrankung finden, die ein narkoleptisches Syndrom zur Folge haben kann. Das gleiche gilt für Fall 5. Die bei dem 54jährigen Patienten vorliegende Mark-Rinden-Atrophie dürfte einen Alterungsprozeß darstellen, der mit dem Auftreten der Narkolepsie im Alter von 10 Jahren in keinem Zusammenhang steht. Die bei dem Patienten bestehende Adipositas ist als Begleiterscheinung der Narkolepsie aufzufassen, wie sie schon sehr früh in der Literatur beschrieben wurde (23). Dies trifft auch für den Fall 4 zu. Es ist fraglich, inwieweit der Fettsucht in den Fällen 2 und

6 eine ätiologische Bedeutung zukommt.

In jedem Fall sind diese Patienten klar vom Pickwick-Syndrom abzugrenzen, bei dem die Adipositas von Hypersomnie und Hypoventilation begleitet wird. Sobald diese Patienten einschlafen, kommt es zu ausgeprägter periodischer Atmung mit apnoischen Phasen von 20 - 40 Sekunden Dauer. Der Schlaf ist außerdem durch ständige Aufwachreaktionen gestört (18). Diese Symptome fehlen bei den beschriebenen Patienten ganz eindeutig.

Offen ist die Genese in Fall 2. Neben narkoleptischen Attacken finden sich hier Kataplexie und Schlaflähmung sowie Phasen von automatischem Verhalten. Nach den oben erwähnten Forderungen von Bonduelle und Degos muß es sich um eine bereits seit dem 21. Lebensjahr manifeste symptomatische Narkolepsie handeln. Es liegen jedoch anamnestisch und klinisch keinerlei Hinweise vor, die diese Forderung untermauern. Über Entstehung und Verlauf der begleitenden Adipositas fehlen die nötigen Angaben, um ihr in der Diskussion ätiologischer Faktoren eine eindeutige Stellung im Sinne eines auslösenden oder sogar kausalen Moments zuzuweisen.

Ein sehr komplexes Bild bietet Fall 3: Der Patient selbst führt das Auftreten der narkoleptischen Attacken im Jahre 1970 auf eine damals durchgemachte "Kopfgrippe" zurück. Während des stationären Aufenthalts 1976 war die Liquorserologie unauffällig, eine Kontrolle 1981 ergab eine deutliche Pleozytosis sowie eine Erhöhung der Gammaglobulinfraktion der Liquorelektrophorese. Es könnte

sich hier also durchaus um eine symptomatische Narkolepsie auf dem Boden entzündlicher Liquorveränderungen handeln, mit denen auch die beginnenden Demenzercheinungen erklärt werden könnten.

Eine traumatische Genese kann ausgeschlossen werden. Lhermitte (9) weist zwar 1920 darauf hin, daß eine Commotio eine Narkolepsie hervorrufen und diese manchmal auch das einzige Symptom einer Commotio sein kann. Bei seinen beschriebenen Fällen besteht jedoch ein enger zeitlicher Zusammenhang mit dem Trauma.

Später unterscheiden Lhermitte und Tournay (10) ein frühes sowie ein verzögertes Auftreten narkoleptischer Attacken nach einer Verletzung. Sie stellen fest, daß eine Commotio häufiger eine Narkolepsie auslösen kann als eine Schädelverletzung, doch erscheinen die Zeiträume von 19 bzw. 5 Jahren zwischen den bei Verkehrsunfällen erlittenen Gehirnerschütterungen und dem ersten Auftreten von Schlafanfällen zu lang. Zusätzlich gibt es keinerlei Hinweise dafür, daß die Anfälle im Laufe der Zeit seltener werden, wie das von Lhermitte (9) beobachtet wurde.

Eine diskrete Raumforderung in der Sella turcica stellt den zunächst auffälligsten Befund in Fall 4 dar. Redlich (15) berichtet einen Fall mit Hypophysentumor, bei welchem in zwei längeren Zeitperioden typische narkoleptische Anfälle bestanden. In diesem Fall treten die imperativen Schlafanfälle jedoch kontinuierlich schon seit der Schul-

zeit auf. Alleine die lange Anamnese läßt es sehr zweifelhaft erscheinen, ob der Hypophysentumor als Auslöser des Krankheitsgeschehens anzusehen ist. Das gleiche trifft für die bestehende grenzwertige Hypoglycämie zu, bei der es - in akuten Fällen - allerdings zu tiefem, langanhaltendem und nur schwer reversiblen Schlaf kommen kann (23).

Für das Auftreten der Narkolepsie dürfte in diesem Fall letztlich die komplizierte Geburt der Patientin entscheidend sein. Eine geburtstraumatische Hirnschädigung ist nicht auszuschließen. Die lange Anamnese bekräftigt diese Annahme.

Im Fall 6 haben sich narkoleptische und kataplektische Attacken erstmals 2 Tage nach einen Verkehrsunfall eingestellt, bei dem die Patientin ein HWS-Schleudertrauma erlitt. Auffällig ist eine Gewichtszunahme von ca. 15 kg im letzten Jahr vor dem ersten Auftreten der Narkolepsie, wobei eine vermehrte Nahrungszufuhr oder EBlust verneint wird. Des weiteren besteht bei der Patientin röntgenologisch der dringende Verdacht auf eine intraselläre Raumforderung.

Das späte Manifestationsalter von 47 Jahren spricht gegen eine idiopathische Narkolepsie. Die Patientin erlitt zwar bei dem Verkehrsunfall weder eine Gehirnerschütterung noch eine Bewußtlosigkeit, trotzdem können Unfallfolgen im Sinne einer hirnbasalen Contusion - nicht zuletzt auf Grund der engen zeitlichen Verbindung - als alleiniges kausales Moment für das Entstehen der Narkolepsie nicht ausgeschlossen werden.

Hall und Le Roy (7) legen den Fall eines 22jährigen Mannes vor, der 3 Wochen nach einem Verkehrsunfall, bei dem er nicht bewußtlos war, erste narkoleptische und kataplektische Attacken erlitt. Schulte (20) berichtet über einen 17jährigen Jungen, bei dem sich im Alter von 7 Jahren ein paar Tage nach einem Sturz vom Heuboden ebenfalls narkoleptische und kataplektische Anfälle einstellten. Beim Vergleich der beiden Fälle mit dem vorliegenden fällt auf, daß jeweils sehr bald nach dem Trauma gleichzeitig narkoleptische und kataplektische Attacken auftraten.

Eine vaskuläre Störung auf Grund des erlittenen HWS-Schleudertraumas wurde mittels einer transfermoralen Vertebralisangiographie ausgeschlossen.

In der Literatur wird aber auch von der Möglichkeit einer deutlichen Gewichtszunahme vor der Manifestation einer Narkolepsie berichtet (23). Außerdem bedarf der Verdacht auf die intraselläre Raumforderung weiterer Abklärung.

Es muß letztlich offenbleiben, ob das Trauma alleine für das entstandene Krankheitsbild verantwortlich ist oder nur den Anstoß dafür gab.

C. ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit werden sechs Krankheitsfälle zum narkoleptischen Syndrom vorgestellt. Die geringe Zahl der Fälle läßt keine statistisch signifikanten Aussagen zu, jedoch zeigen die Ergebnisse in ihrer Tendenz gute Übereinstimmung mit anderen

Arbeiten in der Literatur.

Es handelt sich um 2 idiopathische und 4 symptomatische Krankheitsbilder. Als ätiologische Faktoren finden sich je einmal entzündliche und traumatische Schädigungen. In 2 Fällen kann die Frage nach dem kausalen Moment nicht eindeutig beantwortet werden. Es steht jeweils eine Adipositas zur Diskussion.

1. Bonduelle, M., Degos, C.:
Symptomatic Narcolepsies: A Critical Study.
In: Narcolepsy (Eds.: Guilleminault, Ch., Dement,
W.C., Passouant, P.), Spectrum Publ. New York,
313 - 332, (1976).
2. Fischer, Fr. jr.: Epileptoide Schlafzustände.
Arch. Psychiatr., Berlin, 8, 200 -203, (1878).
3. Gélinau, J.B.E.: De la Narcolepsie.
Gaz. hôp., 53, 626, (1880).
4. Guilleminault, Ch., Dement, W.C., Passouant, P.:
Narcolepsy. Spectrum Publ. New York, (1976).
5. Guilleminault, Ch., Phillops, R., and Dement,
W.C.: A syndrome of hypersomnia with automatic
behavior. Electroencephal. Clin. Neurophysiol.
38, 403 - 413, (1975).
6. Guilleminault, Ch., Billiard, M., Montplaisir, J.,
and Dement, W.C.: Altered states of consciousness
in disorders of "excessive sleep". J. neurol. Sc.
26, 377, (1975).
7. Hall, G.W., and Le Roy, G.B.: Post-traumatic
Narcolepsy. J. Amer. Med. Ass., 106, 431, (1936).
8. Hishikawa, Y., Kaneko, Z.: Electroencephalographic
study on narcolepsy. Electroenceph. Clin. Neuro-
physiol. 18, 249 - 259, (1965).
9. Lhermitte, J.: La forme narcoleptique tardive de la
commotion cérébrale. Rev. neurol. Paris, 27 ,
103, (1920).

10. Lhermitte, J. et Tournay, A.: Rapport sur le sommeil normal et pathologique.
Rev. neurol. Paris, 1, 751, (1927).
11. Loewenfeld, L.: Ueber Narkolepsie.
Münchener med. Wschr., 49, 1041 - 1045, (1902).
12. Meier-Ewert, K., Schöpfer, B., Rüther, E.:
Drei narkoleptische Syndrome.
Nervenarzt 46, 624 -635, (1975).
13. Meier-Ewert, K.: Das klinische Bild der Narkolepsie-Kataplexie. Psycho 8, 350 - 357, (1982).
14. Passouant, P.: The History of Narcolepsy.
In: Narcolepsy (Eds.: Guilleminault, Ch., Dement, W.C., Passouant, P.), Spectrum Publ. New York, 3 - 14, (1976).
15. Redlich, E.: Zit. bei Wilder (23).
16. Richter, R.: Zum Problem der posttraumatischen Narkolepsie. Med. Diss., München, (1959).
17. Roth, B.: Über das Elektroencephalogramm bei der Narkolepsie-Kataplexie. Arch. Psychiat. Zschr. Neurol. 203, 371 - 384, (1962).
18. Roth, B.: Pathophysiologische Mechanismen der Narkolepsie und der Hypersomnie.
Z. EEG-EMG, 2, 153 - 162, (1971).
19. Rüther, E., Meier-Ewert, K. und Gallitz, A.:
Zur Symptomatologie des narkoleptischen Syndroms.
Nervenarzt 43, 640 -643, (1972).

20. Schulte, W.: Nicht epileptische hirutraumatogene Anfallszustände.
Psychiatrie, Leipzig, 3, 3, (1951).
21. Vogel, G.: Zit. bei Passouant (14).
22. Westphal, C.: Eigenthümliche mit Einschlafen verbundene Anfälle.
Arch. Psychiatr., Berlin, 7, 631 - 635, (1877).
23. Wilder, J.: Narkolepsie.
In: Handbuch der Neurologie (Hrsg.: Bumke, O., Förster, O.), Bd. 17, 87 - 141, Springer-Verlag, Berlin, (1935).

Herrn Professor Dr. SCHRADER und Herrn Dr. ROSS
danke ich herzlich für die Stellung des Themas
und die freundliche Unterstützung bei der Bear-
beitung.

LEBENS LAUF

Am 31.07.1958 wurde ich als Sohn des Ehepaares Dr. Max Proske und Ingrid Proske, geb. Dechant, in Traunstein/Obb. geboren.

Nach der Volksschulzeit von 1964 - 1968 in Wasserburg am Inn trat ich zum Schuljahr 1968/69 an das dortige Luitpold-Gymnasium über. An dieser Schule legte ich auch 1977 das Abitur ab.

Im Sommersemester 1978 nahm ich an der Ludwig-Maximilians-Universität München das Medizinstudium auf. Die Ärztliche Vorprüfung legte ich im Herbst 1980, den Ersten Teil der Ärztlichen Prüfung im Herbst 1981 und den Zweiten Teil der Ärztlichen Prüfung im Herbst 1983 ab.

Voraussichtliches Ende des Studiums im Herbst 1984.

